

SUMBING MEDIAN (MIDLINE CLEFT)

Ishandono Dachlan; A.Yuda Handaya*; Sagiran***

Bagian Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada Yogyakarta
Bagian Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Muhammadiyah
Yogyakarta***

Report of two cases

Abstract

Midline Cleft is a midline deformity of the upper lip and nose (Tessier Clasification of Cleft Number 0). It is rare and often accompanied by disorder of the central nervous system. Head CT Scan with a better architecture of the brain has a better prognosis and those with poor differentiation of brain die during infancy. The treatment of choice is surgical procedure to correct the deformity by Z-plasty or its modification. The aim of this study is to report the management of a midline cleft

Two Cases has been reported, The first case was a 13 year-old girl suffering from a midline upper lip cleft, she visited to Sardjito Hospital because of a cosmetic problem, and she had a good achievements at School, The head CT Scan showed a normal brain architecture. She had undergone an upper lip modification Z-Plasty. The second case was a 2 day-old male baby within absence of collumella and prolabial segment of lip (false median cleft), absence of the premaxilla skeletal and he suffers multiple anomalies, the head CT scan showed poor differentiation of brain.

Result of this study showed that the one case has showed a good result after upper lip modification of Z-Plasty, the second case died before treated any surgical operation. It can concluded that midline cleft should be treated with observing other problems or anomalies especially of the brain structure and followed with delicate method of surgical procedure.

Key Word: Midline Cleft; Multiple Anomaly; Head CT scan; Upper Lip Modification Z-Pasty

Abstrak

Sumbing median adalah kelainan median pada bibir atas dan hidung (Klasifikasi Tessier, Cleft Nomor 0). Sumbing median adalah kelainan yang jarang terjadi dan biasanya disertai dengan gangguan sistem syaraf pusat. CT Scan kepala yang menunjukkan struktur otak baik mempunyai prognosis lebih baik, Gambaran struktur otak yang jelek biasanya meninggal pada awal kehidupan atau masa pertumbuhan. Terapi pilihan biasanya berupa prosedur pembedahan untuk mengoreksi kelainan, dengan teknik Z-plasty atau modifikasinya. Tujuan dari kajian ini adalah untuk melaporkan penatalaksanaan dua buah kasus sumbing median.

Delaporkan dua kasus sumbing median, kasus pertama wanita usia 13 tahun menderita sumbing pada pertengahan bibir atas, pasien datang ke Rumah sakit Sardjito dengan keluhan kosmetik, pasien mempunyai prestasi yang baik di sekolah. CT Scan kepala menunjukan gambaran otak normal. Pasien dilakukan operasi Z-Plasty pada bibir atas. Kasus ke dua, pasien laki-laki usia 2 hari dengan tidak adanya *collumella* dan *prolabial*, serta tidak adanya tulang premaxilla, pasien menderita anomali multipel, CT Scan kepala menunjukan gambaran otak yang tidak sempurna.

Kasus pertama menunjukan hasil yang baik setelah dilakukan operasi Z-Plasty, kasus kedua meninggal sebelum dilakukan tindakan bedah. Oleh karena itu dapat disimpulkan bahwa penatalaksanaan sumbing median harus memperhatikan anomali lain terutama struktur otak dan perlu mempertimbangkan teknik operasi yang tepat untuk mendapatkan hasil yang baik.

Kata kunci: Sumbing median; Anomali multiple; CT scan kepala; Z-Pasty

Pendahuluan

Median Cleft (sumbing median) adalah kelainan median pada bibir atas dan hidung (Klasifikasi Tessier, Cleft Nomor 0). Sumbing median jarang terjadi dan biasanya disertai dengan gangguan sistem syaraf pusat. CT Scan kepala yang menunjukan struktur otak yang baik mempunyai prognosis lebih baik, Gambaran struktur otak yang jelek biasanya meninggal pada awal kehidupan atau masa pertumbuhan.¹

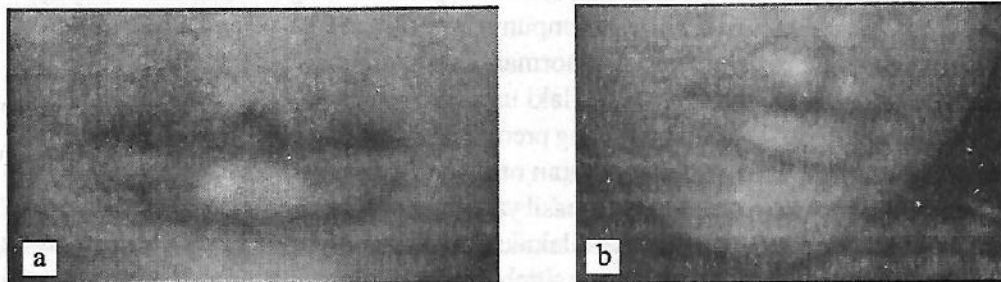
Pada tulisan ini akan dilaporkan dua kasus median cleft yang salah satunya dilakukan operasi modifikasi Z-Plasty.^{1,2,3}

Kasus

Kasus pertama seorang anak perempuan umur 13 tahun (1 01 10 84) masuk Rumah Sakit Sardjito 19/11/2001 dengan keluhan bibir atas sumbing pada pertengahan, penderita rujukan puskesmas dengan diagnosis bibir sumbing. Penderita ingin operasi oleh karena alasan kosmetik. Pasien mempunyai prestasi yang bagus dalam pendidikan, tidak pernah tinggal kelas dan bisa bergaul di lingkungan dengan baik.

Pemeriksaan fisik, keadaan umum baik, compos mentis, gizi cukup, Vital sign T 110/70 mmHg N 80 x/mnt R 24x/mnt t : 37 C, Status generalis dalam batas normal. Status Lokalis Inspeksi : cleft/sumbing pada pertengahan bibir atas (columella). Laboratorium : Hb 13,4 gr/%, Hmt 40,9%, Al 7,7 ribu/dl, Neutrofil 64,9%, Limfosit 24,1%, Crea 0,6, Bun 7, Glu 93, Na 131, K 3,50, Cl 98,5. Rontgen Thorax : Cor Pulmo dalam batas Normal, Head CT Scan Neuroviscero-cranium dalam batas normal.

Pasien dilakukan operasi dengan menggunakan teknik *Modification Z-Plasty* untuk mendapatkan hasil yang baik secara kosmetik dan diharapkan memperoleh kelurusan tepi bawah bibir atas dengan menggunakan benang *atraumatic non-absorbable monofilament* nomor 6/0.



Gambar 1. Pasien sumbing median sebelum (a) dan setelah (b) operasi

Pascaoperasi, hari pertama luka operasi dirawat terbuka dengan pemberian analgetik oral dan antibiotic topikal salep, diet cair yang bertahap diubah menjadi diet TKTP. Pasien dipulangkan dalam keadaan baik, keadaan lokal luka operasi baik.

Penderita kontrol 3 hari pascaoperasi ke poliklinik bedah plastik RS Sardjito, luka baik, jahitan intak, tampak edema pada columella tempat luka operasi, jahitan dibuka pada hari ke 7 pascaoperasi. Hasil operasi median cleft pada pasien ini dengan modifikasi Z-Plasty diperoleh hasil yang cukup baik dengan diperolehnya kelurusan tepi bawah bibir atas (vermilion).

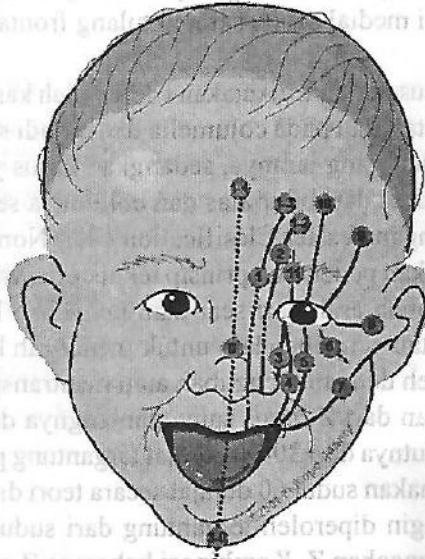
Kasus kedua, seorang anak perempuan umur dua hari masuk rumah sakit Sardjito tanggal 29/9/01 (1 00 35 37), lahir dari ibu G₅ P₄ A₁ umur 30 tahun. Pada saat umur satu bulan ibu berusaha menggugurkan kandungan dengan minum jamu sampai usia kehamilan 3 bulan tetapi kehamilan tetap berlanjut. Bayi lahir cukup bulan, spontan, dengan berat badan 3000 gr, panjang badan 44 cm, lingkar dada 31 cm, lingkar kepala 29 cm, lingkar lengan atas 11 cm.

Pemeriksaan fisik: KU jelek, vital sign : N 140 x/mnt, R 38 x/mnt t 37,9 C, status lokalis regio kepala, Inspeksi Celah pada garis median yang melibatkan bibir (columella), rahang atas dan langit-langit, serta adanya acrochepali serta craniosinostosis. Pada status lokalis regio extremitas superior terdapat sindaktili, pada extremitas inferior sindaktili serta adanya pterigium yang luas pada poplitea serta tungkai bawah pendek.

Pemeriksaan penunjang, laboratorium Hb 10,7 gr/%, Hmt 54,6%, gol darah B, Al 17,2 ribu/mm³, Na 136,5, K 4,96, Cl 105,8, kultur darah stafilococcus aureus, Ro thorax : Cor pumo dalam batas normal, CT scan kepala : menunjukkan gambaran struktur otak yang tidak sempurna/ tak normal. Pasien meninggal setelah mendapatkan perawatan di RS Sardjito selama 4 hari oleh karena anomali multipel dan sepsis.

Pembahasan

Tessier mengklasifikasikan craniofacial cleft menjadi 14 nomor dengan urutan nomor yang berlawanan dengan arah jarum jam (counter-clock wise). Gambar 1 (Klasifikasi Tessier)^{1,4,5}



Gambar 2. klasifikasi Tessier

- Cleft 0** Median cleft craniofacial yang bisa melibatkan fontanella anterior, os frontale, crista gali, pertengahan hidung, columella, bibir, maxilla dan bisa juga pertengahan lidah, bibir bawah dan mandibula, bila meluas ke cranial disebut **cleft 14**
- Cleft 1** Paramedian cleft craniofacial, contohnya labiochisis, labiognatoschisis, labiognatopalotoschisis, bila meluas ke cranial disebut **cleft 13**
- Cleft 2** Paranasal Cleft, mirip dengan cleft no 1 tetapi letaknya lebih ke lateral, bila meluas ke cranial disebut **cleft no 12**
- Cleft 3** Oblique facial cleft atau oculonasal cleft yang melibatkan tulang lacrimalis, prosesus maxillaris, serta alveollus, bila meluas ke cranial disebut **cleft no 11**
- Cleft 4** Oro-ocular cleft atau oculofacial cleft 1 merupakan cleft pada pertengahan orbita dan tulang maxilla

- Cleft 5** Oro-ocular cleft atau occulofacial cleft 2 merupakan cleft pada tepi orbita dan tulang maxilla, kasus ini sangat jarang
- Cleft 6** Celah yang membelah Os Maxilla diawali dari malar bone atau tulang pipi, merupakan bentuk inkomplit Treacher Collin Syndrom
- Cleft 7** Celah yang terbentuk antara tulang pipi (malar bone) dengan os temporal, biasanya disertai tidak adanya Os Zygomicum
- Cleft 8** Frontozygomatic cleft yang bisa meluas ke Os spenoidalis ala mayor. Kombinasi Cleft No 6,7 dan 8 merupakan Syndrom teacher Collins
- Cleft 9** Cleft pada lateral atas rima orbita
- Cleft 10** Cleft pada pertengahan orbita sampai tulang frontale
- Cleft 11** Cleft Pada tepi medial orbita sampai tulang frontale.^{1,4,5}

Pada laporan kasus pertama dikatakan Cleft 0 oleh karena cleft yang terbentuk pada median dari bibir atas atau pada columella dan terjadi sejak kecil bukan karena trauma atau sebab akuisital yang lainnya, sedangkan kasus yang kedua karena cleft yang terbentuk pada median dari bibir atas dan collumela serta philtrum dan tulang maxilla sesuai dengan Tessier Clasification Cleft Nomor 0.

Z-Plasty merupakan penemuan prinsip teknik operasi yang sangat baik untuk memperbaiki dan mengubah arah dari scar atau penyebab lain sehingga diperoleh pemanjangan dari scar atau penyebab lain untuk mencegah kontraktur.

Z-palsty diperoleh dengan mengubah atau mentransposisikan dua buah flap berbentuk segitiga. Lengan dari Z harus sama panjangnya dari pusat Z tetapi dapat diperbesar bervariasi sudutnya dari 30-90 derajat tergantung panjang yang dimaksud. Klasik Z-plasty menggunakan sudut 60 derajat secara teori diperoleh panjang 75%.^{1,2}

Panjang yang ingin diperoleh tergantung dari sudut yang digunakan serta panjang lengan dari pertengahan Z. Kombinasi beberapa Z-palsty dapat digunakan terutama area yang memerlukan kosmetik yaitu wajah, untuk memperoleh garis yang lurus atau menghilangkan kontraktur.

Pada kasus pertama cleft pada collumela dilakukan Z-palsty dengan sudut 60 derajat diharapkan diperoleh panjang 75% sehingga tepi bawah dari bibir atas bisa terlihat lurus dan mencegah retraksi terutama bila dilakukan tanpa teknik Z-palsty. Pasien pascaoperasi diperoleh hasil operasi yang cukup baik secara kosmetik.

CT Scan kepala menunjukkan gambaran neuro dan viserocranium dalam batas normal, sesuai teori bahwa gambaran normal mempunyai prognosis yang lebih baik dibandingkan kasus kedua yang menunjukkan kelainan gambaran neuroviserocranium, disertai anomali multipel meninggal 4 hari setelah dirawat.

Kesimpulan

Telah dilaporkan dua kasus sumbing median atau cleft nomor O. Pada laporan kasus pertama dikatakan Cleft 0 oleh karena cleft yang terbentuk pada median dari bibir atas atau pada columella dan terjadi sejak kecil. CT Scan kepala menunjukkan gambaran otak yang normal. Pasien dilakukan operasi modifikasi Z-Plasty, menunjukkan hasil yang baik. Sedangkan kasus yang kedua, pasien menderita anomali multipel, CT Scan kepala menunjukkan gambaran otak yang tidak normal, dan pasien meninggal sebelum dilakukan tindakan bedah. Penatalaksanaan sumbing median harus memperhatikan anomali lain terutama struktur otak dan perlu mempertimbangkan teknik operasi yang tepat untuk mendapatkan hasil yang baik.

Daftar Pustaka

1. Kawamoto H.K., 1997, Craniofacial clefts, *Grabb and Smith's Plastic Surgery*, 5th ed., Philadelphia, pp 349-365.
2. Paul M.G, Michael T.L., 1997, Basic techniques and principles in plastic surgery, *Grabb and Smith's Plastic Surgery*, 5th ed., Philadelphia, pp 13-27.
3. Robinson R., 1999, *Congenital Brain Defects*, Gale Encyclopedia of Medicine, www.findarticle.com
4. Francis B., 1998, *Cleft Lip and Palate*, UTMB Dept of Otolaryngology Grand Round.
5. Greenberg M.S., 2001, *Developmental Anomalies*, Hand book of neurosurgery, 5th ed., Thieme, New York.